

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1959

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
DIPLOME D'ÉTAT
PAR

N°
958

FOULON Soline

née le 26 Août 1930 à CHARTRES (E&L)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le:

A PROPOS D'UN CAS D'ANEVRYSME DE L'ARTÈRE RENALE

CHEZ L'ENFANT

AVEC HYPERTENSION ARTERIELLE GRAVE

Président : M. J. MARIE, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

1900

THE
OFFICE OF THE
SECRETARY OF THE
NAVY

WASHINGTON, D. C.

RECEIVED

NOV 11 1900

NAVY DEPARTMENT

NOV 11 1900

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1959

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

FOULON Soline

née le 26 Août 1930 à CHARTRES (E&L)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le:

A PROPOS D'UN CAS D'ANEVRYSME DE L'ARTERE RENALE

CHEZ L'ENFANT

AVEC HYPERTENSION ARTERIELLE GRAVE

Président : M. J. MARIE, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547108_0039

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

15-1-59

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSESEUR. Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie.	BAUMANN (J.)
Bactériologie.	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale.	JAYLE (M. F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale.	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy).	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales	QUÉNU (J.)
	MÉNÉGAUX (G.)
	GOSSET (J.)
	MOULONGUET (P.)
	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	DEGOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	GENNES (L. de)
	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	BARIÉTY (M.)
	SOULIÉ (P.)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	N . . .
	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FÉY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N . . .
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel)	DEPARIS (M.)

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	MM.	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)	
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)	
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)	
Parasitologie	GALLIARD (H.)	
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)	
Pathologie exotique	LAVIER (G.)	
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)	
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.-P.)	
Pathologie médicale	N...	
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)	
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)	
Physiologie	BINET (L.)	
Physiologie (chaire à titre personnel)	BARGETON (D.)	
Physique médicale	DOGNON (A.)	
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)	
Technique chirurgicale	PATEL (J.)	
Thérapeutique	BROUET (G.)	

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (G.) COUINAUD (G.) OLIVIER (G.)	Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. BUSSET (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Parasitologie	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Bactériologie	NÉVOT (A.) pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)	Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) agr. per. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONSKI (J.), m. conf. SCHAPIRA (G.), m. conf.	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.), m. conf.	Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) PLAS (F.) RICHEL (G.)
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)	Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (G.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MAOREZ (G.) NICK (J.) PERVIGNOT (H.) m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)		
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)		
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)		
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)		
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hydrologie	CORNET (A.)		
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)		
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)		
Médecine légale	DEROBERY (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (G.)		
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)		
Neurologie	LHERMITTE (F.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-BOZAT (J.)		
Obstétrique	BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)		
Ophthalmologie			

	MM.		MM.
	JOSEPH (R.)	Pneumo phtisiologie . . .	KREIS (B.)
	MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Pédiatrie-Puériculture . . .	MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	POLONOVSKI (C.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	ROSSIER (A.)		CERNÉA (P.)
	LEVY (Mlle J.), pr. s. ch.	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.), m.c. agr.
Pharmacologie	BOISSIER (J.)		GRELLET (M.)
	LECHAT (P.)		CHASSAGNE (P.)
	PARROT (J.), pr. s. ch.	Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Physiologie	DEJOURS (P.)		QUENU (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.), m. conf.	Urologie	

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
	ABOULKER (P.)	Clinique neuro-rhumatologique SÈZE (S. de)	
	AMELINE (A.)		GRASSET (J.)
	HUGUIER (J.)		LEPAGE (F.)
	LÉGER (L.)	Clinique obstétricale . . .	MAYER (M.)
Clinique chirurgicale	OLIVIER (G.)		MERGER (R.)
	PADOVANI (P.)		RAVINA (J.)
	POILLEUX (F.)		DESVIGNES (P.)
	ROUX (M.)	Clinique ophtalmologique .	OFFRET (G.)
	VERNE (J.-M.)		
	HAGUENEAU (J.), pr. s. ch.	Clinique oto-rhino-laryngo-	
	BOUDIN (G.)	logique	MADURO (R.)
	CONTE (M.)		
	DOMART (A.)	Clinique pédiatrique et pué-	
Clinique médicale	MILLIEZ (P.)	riculture	LAPLANE (R.)
	PERRAULT (M.)		
	RAMBERT (P.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
	THIEFFRY (S.)		
	TURIAF (J.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté . . .	M. LENA (J.)
Secrétaires	M ^{me} BEURLAND (H.), M ^{lle} CHAINTREUIL (G.), M ^{lle} HURÉ (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque . . .	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Milles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J.), Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE

de mon grand père

le Docteur Emile FOULON

ancien externe des Hôpitaux de Paris

ancien médecin de l'Hôpital de Chartres

et

de mon père

le Docteur Paul FOULON

ancien interne des Hôpitaux de Paris

ancien médecin de l'Hôpital de Chartres

ils m'ont donné l'exemple d'une médecine
au service des autres, c'est à eux que
je dois toute l'orientation de ma vie.

A M A M E R E

qui, inlassablement, continue à
maintenir dans la famille, une
tradition médicale,

qu'elle trouve là un témoignage
de ma profonde affection.

A TOUS MES FRERES ET SOEURS

pour qu'ils me prennent un peu
plus au sérieux.

AU DOCTEUR JEAN ROUJEAU

Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris

dont l'amitié et les conseils
m'ont été d'une grande aide tout
au long de mes études.

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale à la Faculté
de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

Chevalier de la Légion d'Honneur

qui a bien voulu accepter
la présidence de cette thèse

qu'il trouve ici l'expression
de ma profonde gratitude

A MONSIEUR LE DOCTEUR SALET

Médecin de l'Hôpital Bretonneau

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse
et qui, pendant un an, m'a ouvert toutes
les portes de sa consultation,

qu'il trouve ici l'expression de ma
profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LAURENCE

Chirurgien de l'Hôpital Bretonneau

qui a bien voulu me confier l'observation
qui fait le sujet de cette thèse,

qu'il en soit bien vivement remercié.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DRAPEAU

Anatomo-pathologiste du service du Docteur M. KAPLAN
de l'Hôpital Bretonneau

qui m'a apporté une aide précieuse
en se chargeant de la partie anatomo-
pathologique de ce travail,

A SUZANNE SARRAT

dont la profonde amitié n'a pas reculé
devant le travail si ingrat de présentation
de cette thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. DELARUE

Professeur d'Anatomie-pathologique à la Faculté

Médecin-Chef de l'Hospice Paul Brousse

Officier de la Légion d'Honneur

en remerciements pour l'affection qu'il
m'a portée et la gentillesse avec laquelle
il m'a ouvert toutes les portes de son
laboratoire.

A MES MAITRES D'EXTERNAT

Monsieur le Docteur BOUDREAUX (in memoriam)

Monsieur le Docteur BOURDIAL

Monsieur le Professeur LELONG

Monsieur le Professeur Agrégé JOSEPH

Monsieur le Professeur BARIETY

Monsieur le Docteur ALBOT

Monsieur le Professeur CATHALA

Monsieur le Docteur SALET

Monsieur le Professeur LANTUEJOUL

en témoignage de ma profonde gratitude
pour leur enseignement.

A PROPOS D'UN CAS D'ANEVRYSME DE L'ARTERE RENALE

CHEZ L'ENFANT,

AVEC HYPERTENSION ARTERIELLE GRAVE.

I N T R O D U C T I O N

Parmi les causes d'hypertension artérielle grave de l'enfant, l'anévrysme de l'artère rénale, entraînant une ischémie de ce rein, en est une extrêmement rare. Mais son étude est particulièrement importante en raison du traitement bien défini qui peut y être apporté : l'ablation du rein ischémié.

Nous présenterons une observation que, sur l'initiative du Docteur SALET, a bien voulu nous confier le Docteur LAURENCE,

nous la replacerons, après un bref historique, dans le cadre des cinq cas d'anévrysme de l'artère rénale chez l'enfant, qui ont été publiés récemment par R. DEBRE et P. ROYER,

et nous insisterons particulièrement sur :

- 1) la physiologie et l'étude anatomique de notre cas qui représente, selon nous, un cas typique de syndrome de Goldblatt humain. Cette étude a pu porter sur les deux reins, le rein de néphrectomie et le rein supposé sain. Et nous en verrons alors les conséquences pathogéniques et thérapeutiques,
- 2) nous terminerons en insistant sur les dangers de l'artériographie.

OBSERVATION

L'enfant F... Christian, né le 7 août 1951, 7 ans, est admis le 10 novembre 1958 avec une hypertension artérielle à 23-17.

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Jusqu'à l'âge de 5 ans, on ne signale aucun antécédent pathologique, l'enfant est bien portant.

- 1ère hospitalisation,

A l'âge de 5 ans, le 3 juillet 1956, il est hospitalisé pour une rougeole avec complication pulmonaire, d'allure grave, mais vite jugulée.

Au cours de cette hospitalisation, un examen systématique des urines montre :

- . une albuminurie à 0,60 g / litre,
- . quelques cylindres granulo-hyalins (200 / minute / cc),
- . une hématurie microscopique, le nombre des hématies ne dépassant pas 4.100 / minute ,
- . une urée sanguine à 0,43 g / litre, puis 0,38 g / litre ,

La tension artérielle prise à ce moment montre une maxima à 14,5.

Au cours de cette même hospitalisation, apparition d'une rubéole accompagnée d'un syndrome hémorragique comportant :

- . un signe du lacet très positif ,
- . TS = 25' ,
- . TC = normal ,
- . numération des plaquettes : 290.000 / cc ,

- rétraction du caillot normale ,
- complexe prothrombique normal ,
- test de tolérance à l'héparine normal .

Ce syndrome hémorragique guérit spontanément.

L'enfant quitte le service le 9 août 1956 en bon état.

Tout au long de cette hospitalisation la TA montre une maxima oscillant entre 14,5 et 16 (minima 10).

- Entre la sortie de l'hôpital, le 9.8.56, et la seconde hospitalisation, le 10.11.58, aucune affection notable n'est à signaler. L'enfant est maigre, mais en bon état général, il n'est ni asthénique, ni anorexique.

- 2ème hospitalisation

En novembre 58 apparaissent brusquement

des vomissements ,

de vagues douleurs abdominales ,

une sécheresse particulière de la langue qui est saburrale

et inquiète la mère,

par contre,

il n'y a pas de température ,

pas de troubles du transit ,

l'abdomen est souple, il existe un léger point appendiculaire mais discret.

Connaissant les antécédents de l'enfant, on demande

une albuminurie qui se chiffre à 2,80 g / litre

une urée sanguine qui est à 0,52 g / litre.

Devant ces signes, l'enfant est hospitalisé le 10 novembre 1958.

A. EXAMEN CLINIQUE (12.11.58)

Enfant de 7 ans, pesant 18 kgs, mesurant 1 m 18.

Inspection :

sur toute la surface du corps, on note un lacis capillaire très bien visible, sans suffusions hémorragiques,

la peau est sèche, squameuse (au niveau des mains en particulier), de coloration jaune orangé.

Appareil cardiovasculaire :

la TA est à 23-17,

le pouls est à 110, bien qu'il n'existe pas d'hyperthermie (37°3 le matin),

l'auscultation du coeur montre un clangor du 2° bruit à la base, il n'existe ni souffle, ni troubles du rythme,

les fémorales sont bien perçues,

à l'ECG, on note une souffrance ventriculaire gauche débutante.

Abdomen, l'examen ne montre.

ni gros foie,

ni grosse rate,

ni tumeur lombaire.

B. EXAMENS DE LABORATOIRE1) urines

très claires,

on note une polyurie importante (1 à 2 l. par jour en moyenne),

albumine : 1 g / litre ,

culot : peu nombreuses hématies

assez nombreux polynucléaires altérés

pas de germe constaté

culture négative,

compte d'Addis : 5.770 hématies / minute

11.660 leucocytes / minute,

2) urée sanguine : 0,32 g / l. le 13.11.58

puis 0,35 g / l. le 8.12.58,

3) épreuves fonctionnelles rénales :

a) l'épreuve de Volhard montre

une polyurie très importante : a uriné 608 cc au cours des
4 premières heures (volume d'eau absorbé : 380 cc)

une dilution limite (1.003 à un échantillon)

une concentration franchement défectueuse (maximum 1.013) .

Cette épreuve serait en faveur d'une néphrite chronique, mais
on y apporte une réserve : l'hypertension artérielle qui explique
la polyurie peut aussi expliquer la concentration basse.

b) l'épreuve à la P.S.P. pratiquement normale, montre :

élimination 15' après injection : 27 %

" 70' " " : 24 %

" totale : 51 %.

c) l'épreuve de Van Slyke est normale :

urée : 0,32 g/ l.

1ère urine (38 cc) : urée, 9,25 g / l.

cs 34,09 cc

épuratation : 63,06 %

2ème urine (30 cc) : urée, 9,50 g / l.

cs 31,15 cc

épuratation : 57,62 %

épuratation moyenne : 60,34 %,

4) numération globulaire : 12.800 GB

dont 71 polynucléaires neutrophiles

5) fond d'oeil normal le 17.11.58 et le 5.12.58

6) une urographie intraveineuse est faite le 26.11.58, elle montre :

à gauche, une bonne sécrétion

un rein morphologiquement normal, un peu gros, mais sans

dilatation des cavités,

à droite, aucune image rénale

mais, se projetant sur la lère costofide lombaire, une image circulaire calcifiée, de la taille d'une grosse cerise, dont le contour est finement tracé en demi-cercle. A priori, il ne semble pas s'agir d'adénopathie calcifiée.

7) Pour éliminer un phéochromocytome, on fait un dosage de la catécholamine, qui se trouve voisin de la normale,

un test à la régitine ne parait pas nécessaire,

et on décide d'explorer le rein droit par pyélographie.

On sursecit pour le moment à une aortographie, en raison de ses dangers.

8) Pyélographie et tomographies (9.12.58)

la morphologie du rein droit est normale,

il existe une image elliptique de 2 cm sur 1 cm finement cerclée, extra-rénale, qui, sur les tomographies, paraît être au-dessus et au contact du pédicule rénal.

La sonde pyélique est laissée 48 heures ; par cette sonde, il n'y a jamais eu d'urines émises, mais simplement un peu de sang.

Un quart d'heure après l'ablation de la sonde, la lère miction est parfaitement claire; les mictions suivantes sont sanglantes.

9) le 23.12.58, l'aortographie (Docteur SAVARY) est décidée :

le cathétérisme rétrograde de l'artère fémorale droite est impossible, d'où la nécessité d'utiliser l'angiocardographie élargie;

l'aortographie montre une absence de vascularisation du rein droit (atrophique) avec artère rénale invisible;

la calcification de la région du pôle supérieur du rein droit, évoque d'après sa topographie un anévrisme d'une branche de l'aorte.

Il s'agit donc très probablement d'une thrombose de l'artère rénale droite due à un anévrisme calcifié de cette artère.

C. EVOLUTION

Malheureusement, le tableau va subitement prendre une allure grave :

l'enfant devient fébrile, est fatigué et tousse,

le coeur est rapide, à 130,

un galop apparaît,

le foie est gros,

la diurèse devient mauvaise (250 cc le 11 janvier),

le rein concentre mal urée et chlorures :

urée urinaire : 5,75 g / l. le 2.1.59

chlorures urinaires : aux environs de 1,50g / l.,

le taux d'urée sanguine monte :

0,45 g / l. le 31.12.58

0,60 g / l. le 8.1.59.

Sur ces signes, témoins d'une décompensation, vient se greffer un ictère sans signe d'insuffisance fonctionnelle hépatique, mais avec une déglobulisation intense :

GR : 3.510.000 le 17.12.58

2.520.000 le 31.12.58

1.770.000 le 10.1.59 ,

il existe un volumineux hématome de la région inguinale, mais aucun autre foyer hémorragique n'est mis en évidence.

Une transfusion est tentée, mais doit être interrompue, en raison du choc présenté par l'enfant.

Le FO fait le 5.1.59, montre :

des papilles rouges, un peu estompées,

quelques gros exsudats juxtapapillaires et interpapillo-maculaires,

des veines un peu dilatées, mais pas d'hémorragie visible.

La TA se maintient cependant entre 18 et 20, avec un traitement par la résérpine.

Mais ce tableau d'insuffisance cardiaque ira en s'aggravant, et c'est devant cette aggravation, un nouveau résultat d'urée à 1,50 g / l., le 12.1.59, qu'on décide une intervention d'urgence.

Intervention le 12.1.59 :

Lombotomie droite,

le rein est nettement atrophique, et il existe un double anévrysme de l'artère rénale, aspect en bissac,

libération prudente, aisée en avant ; mais, en libérant la face postérieure, et pratiquement dans sa portion juxta-hilaire, on provoque une hémorragie importante qui est due à une déchirure longitudinale du flanc de la veine cave,

clampage latéral sur champ courbe,

hémostase du pédicule,

suture latérale de la veine cave,

fermeture sur lame de caoutchouc.

Les suites opératoires sont mauvaises :

Après une baisse progressive de la TA quelques jours après l'intervention (maxima 14), celle-ci remonte rapidement (maxima 20 le 15 janvier), l'urée sanguine est à

1,60 g / l. le 13 janvier

2,20 le 15 janvier

2,30 le 19 janvier

puis ira en diminuant pour se stabiliser à un taux voisin de 1 g / l.,

le rein concentre mal urée et chlorures :

urée aux environs de 5 à 8 g / l.

chlorures aux environs de 3 g / l.,

le 15 janvier, la numération des hématies était redevenue normale

(GR : 4.010.000),

mais, le 25 janvier, apparition d'une hématurie macroscopique, avec purpura pétéchiol,

et il existe un trouble de consommation de la prothrombine, comme
on en observe au cours des néphrites hyperazotémiques.

Le 26 Février 1959, l'enfant quitte cependant le service :

sa TA est à 19-12,

l'urée sanguine à 0,85 g / l.

la diurèse est aux environs de 1.000 cc par 24 h.,

dans les urines :

albumine à 1,80 g / l.

urée à 3,12 g / l.

chlorures à 2,48 g / l.

3ème HOSPITALISATION

Le 16.3.59, 3 semaines après sa sortie de l'hôpital et 2 mois
après la néphrectomie, Christian est à nouveau hospitalisé :

malgré un régime très strict (3 g. de sel et 2 g / kg protides)

et un traitement de réserpine et gardénal,

s'est constituée une insuffisance cardiaque grave :

dyspnée avec orthopnée

tachycardie à 130

bruit de galop

hydrothorax bilatéral

gros foie douloureux

oligurie extrême : 50 cc pour 24 heures,

la TA est à 18-14,

l'urée à 1,50 g / l.

dans le culot urinaire : cylindres granuleux,

polynucléaires et hématies,

l'albuminurie est à 7 g / l.

Malgré le régime de restriction liquidienne,
les tonicardiaques,
l'évacuation des épanchements,
l'enfant meurt le 21.3.59.

ETUDE ANATOMIQUE (Dr DRAPEAU)

A. Anatomie macroscopique

I. Aspect extérieur du corps :

Le corps présente un oedème important, prédominant aux membres inférieurs et aux points déclives. L'abdomen est légèrement globuleux.

II. Ouverture du corps :

1) Thorax :

Il existe un épanchement pleural bilatéral abondant, un litre environ dans chaque plèvre.

Les poumons sont peu aérés, fermes, lourds; à la coupe, ils laissent sourdre un oedème mousseux non hémorragique.

Il existe un épanchement péricardique abondant (1/4 de litre environ).

Le coeur est gros, globuleux ; il pèse 200 g.

La dissection montre une hypertrophie considérable du ventricule gauche qui occupe la totalité de la pointe. Au niveau de l'insertion des valves auriculo-ventriculaires la paroi du ventricule gauche mesure 1 cm 5, celle du ventricule droit 5 mm. Les cavités gauches sont dilatées, l'orifice auriculo-ventriculaire gauche insuffisant.

2) Les gros vaisseaux de la base :

On trouve au niveau de l'intima aortique, près des orifices des vaisseaux de la base du cou et des artères bronchiques, des petites plages dépolies, jaunâtres, d'athérone débutant.

3) Abdomen :

Il existe un liquide d'ascite abondant, clair (environ 3 litres).

Le foie est gros (1.600 g.), de coloration rouge sombre, laissant sourdre à la coupe une grande quantité de sang.

La rate est rouge sombre, pesant 130 g., et laisse deviner difficilement le dessein des corpuscules de Malpighi.

Le tube digestif ne présente pas d'altérations macroscopiques.

4) Organes rétropéritonéaux :

A droite, on retrouve le reste de l'anévrysme laissé en place par le chirurgien. Il débute à 1/2 centimètre environ de l'origine de l'artère rénale. Il a une forme triangulaire, à base inférieure, à sommet arrondi. De consistance très ferme, sa paroi est le siège de calcifications étendues. Des coupes faites selon son axe vasculaire supposé montre l'existence d'un réseau labyrinthisque fait de cavités pour la plupart thrombosées, et dont l'extrémité distale est fermée (ligature du chirurgien).

A gauche, le rein est hypertrophié, pesant 180 g. Son aspect extérieur n'est pas modifié. Sa surface lisse est cependant un peu grenue aux doigts. A la coupe, la limite entre corticale et médullaire apparaît mal sur ce rein de coloration rouge sombre.

Les surrénales sont hypertrophiées (6 et 7 g.).

L'examen des gros vaisseaux préarachidiens révèle sur l'aorte abdominale quelques petites plaques d'athérome disséminées, en général aux points d'émergence des collatérales.

5) Cerveau :

Présentant un oedème important, il fait irruption lors de l'ouverture de la boîte crânienne.

La vérification des vaisseaux artériels, aussi complète que le permettent les règles d'une autopsie, n'a pas permis de découvrir l'existence d'autres anévrysmes.

B. Anatomie microscopique.

1) Anévrysme :

La paroi est formée de lames collagènes hyalinisées, acellulaires, siège de calcifications diffuses.

En certains points de cette paroi, on trouve des cavités lancéolées évoquant la présence de cristaux d'acide gras dissous lors de l'inclusion ; quelques volumineux lipophages sont retrouvés.

2) Rein de néphrectomie :

La capsule du rein est légèrement épaissie.

Les glomérules présentent en général peu de lésions ; de taille irrégulière, ils sont dans l'ensemble, plutôt petits.

La capsule de Bowman est légèrement épaissie.

Les anses du floculus, le plus souvent normales, présentent parfois un léger épaississement fibreux.

L'appareil juxta-glomérulaire ne nous a pas semblé présenter de particularités.

Enfin, l'artériole afférente présente le plus souvent une hyperplasie nette de sa couche musculaire avec rétrécissement de la lumière vasculaire.

Les tubes : ce sont eux qui présentent les lésions les plus accentuées, lésions d'atrophie touchant le tube contourné proximal, avec dilatation de la lumière, perte des granulations acidophiles des cytoplasmes, et de la bordure en brosse, aplatissement endothéliiforme du revêtement épithélial, nombreuses images de dégénérescence hyaline. Il existe de nombreux cylindres hyalins moulant les cavités des tubes distendus.

Mais surtout, il existe au niveau du tube contourné distal de nombreux dépôts calcaires basophiles, pouvant par leur abondance, rompre la basale du tube et se répandre dans l'interstitium. Ces images d'incrustation calcaire sont uniquement localisées à la corticale du rein et aux colonnes de Bertin.

L'interstitium présente une fibrose assez accentuée et est le siège de rares infiltrats inflammatoires.

Les vaisseaux : qu'il s'agisse des artères lobaires, arquées, interlobulaires, ou des artérioles afférentes, les vaisseaux sont en général normaux. Ils ne présentent pas d'épaississement fibreux de l'intima, tout au plus certains présentent-ils un oedème de la couche sous-endothéliale. Il n'existe pas de nécrose pariétale. Cependant, la plupart présentent une hyperplasie de la média musculaire, hyperplasie d'autant plus marquée qu'on se rapproche des glomérules.

En conclusion, ce rein présente :

des lésions d'anoxie,

des lésions métaboliques, néphrocalcinose ayant pu se constituer rapidement à la faveur de l'état d'alcalose du aux vomissements importants qu'a présentés l'enfant dans les jours ayant succédé à l'artériographie rénale.

3) Rein d'autopsie :

La capsule propre du rein est franchement épaissie.

Les glomérules sont hyperplasiques, si on les compare à ceux du rein opposé.

A de rares exceptions près, la capsule de Bowman n'est généralement pas épaissie.

Les anses capillaires du flocculus sont épaissies, rigides, fibreuses ; la lumière capillaire est réduite, parfois virtuelle ; ces anses sont souvent accolées en blocs fibreux, presque hyalins ; ces blocs présentent des synéchies fréquentes avec la capsule de Bowman ; cette hyalinisation des anses capillaires aboutit souvent à la lobulation de la touffe vasculaire des glomérules ; les blocs hyalins en pain à cacheter sont très rares ; enfin, quelques anses capillaires sont le siège d'une nécrose fribriinoïde.

Les tubes : le tube proximal présente un mélange d'atrophie et d'hypertrophie, les tubes les plus atteints semblant répondre aux glomérules les plus touchés. Ces tubes présentent une dédifférenciation prenant le type excréteur, leur basale est très épaissie, hyalinisée.

Les cylindres hyalins y sont nombreux, et on retrouve quelques incrustations calcaires.

L'interstitium présente une sclérose considérable, surtout au niveau des zones d'atrophie tubulaire. Les infiltrats inflammatoires sont abondants, et prédominent au niveau de la corticale.

Les vaisseaux :

Les artères interlobaires sont normales.

L'atteinte débute au niveau des artères arquées qui présentent une duplication de la limitante interne avec un léger épaississement

fibreux de l'intima .

Mais ce sont surtout les artères interlobulaires et les artérioles afférentes qui sont atteintes. On peut voir alors :

- . un épaississement fibreux de l'intima tel qu'il peut aller jusqu'à la quasi oblitération du vaisseau,
- . une hyperplasie de la média musculaire,
- . une fibrose de l'adventice.

Si ces images réalisent l'aspect d'une néphroangiosclérose "bénigne", cependant certaines images peuvent faire évoquer l'aggravation de cette néphroangiosclérose, ce sont :

- . les aspects de nécrose fibrinoïde touchant les artérioles afférentes et les anses capillaires du glomérule,
- . l'aspect laminé, feuilleté et oedémateux de l'intima de certaines artères interlobulaires ou afférentes.

4) Aorte (prélèvement d'aorte abdominale) :

L'intima aortique présente un épaississement modéré, oedémateux. Et surtout, on trouve de nombreux lipophages groupés en petits nids d'une dizaine de cellules, au contact des premières lames élastiques fenêtrées.

La média élastique ne présente pas d'anomalie.

H I S T O R I Q U E

I. GENERALITES SUR L'ANEVRYSMES DE L'ARTERE RENALE.

L'anévrisme de l'artère rénale est rare.

KEAN, en 1900, fait une revue de la littérature de 1700 à 1900 et en découvre 12 cas auxquels il apporte un cas personnel.

MATHE, en 1932, totalise 56 cas.

LOWSLEY et CANNON, en 1943, rapportent 19 nouveaux cas.

SHARP et GREEN, en 1949, totalisent 94 cas.

ABEHSHOUSE, en 1951, rapporte 20 cas supplémentaires et 2 cas personnels, totalisant 115 cas dans la littérature.

Enfin, en 1955, PASTOR et MYERSON, ajoutent à cette série 4 cas, plus 1 cas personnel, aboutissant à un total de 120 cas d'anévrisme de l'artère rénale.

Nous emprunterons au travail très précis d'ABEHSHOUSE portant sur 115 cas les quelques généralités qui vont suivre :

- l'anévrisme de l'artère rénale est rare :

sur 100.421 autopsies, il découvre 1340 anévrysmes, dont 12 anévrysmes de l'artère rénale, soit 1 pour 8.400 cas,

- l'âge moyen de ces malades est entre 50 et 60 ans,

- il y a égalité des 2 sexes : 55 chez l'homme, 53 chez la femme,
et égalité des 2 reins : 52 à droite, 55 à gauche,

- sur le plan anatomique :

. il faut distinguer deux types d'anévrysmes :

les vrais anévrysmes dont le sac comprend une ou plusieurs parois artérielles normales,

les faux anévrysmes (35 cas sur 115), dont la paroi est formée de

tissus de voisinage, et qui résultent souvent de la rupture d'un anévrysme vrai préexistant.

- . 4 aspects morphologiques peuvent être décrits : l'anévrysme peut être sacciforme, fusiforme, disséquant ou artério-veineux,
- . leur siège est variable :
 - le plus souvent, avant la bifurcation rénale, 66 cas,
 - sur ou près de la bifurcation, 11 cas,
 - sur une des branches de l'artère rénale, 31 cas (7 sur la branche supérieure, 6 sur la branche inférieure),
 - sur une artère accessoire polaire supérieure, 1 cas,
 - multiples, 5 cas.
- leur étiologie est variée :
 - . ils peuvent être acquis, secondaires alors
 - soit à une inflammation (celle-ci pouvant être variée : syphilis, panartérite noueuse, fièvre typhoïde)
 - soit à un traumatisme (compression locale par une tumeur, traction vasculaire),
 - . ils peuvent être congénitaux et siègent alors le plus souvent à une zone de division artérielle,
- leur symptomatologie est très variable, et ne permet pas toujours de faire le diagnostic avant l'intervention :
 - . douleurs abdominales avec nausées et vomissements,
 - . hématuries,
 - . tuméfactions lombaires,
- enfin, sur les 120 cas mentionnés dans la littérature, 20 ce sont accompagnés d'hypertension artérielle.

II. L'ANEVRYSME DE L'ARTERE RENALE CHEZ L'ENFANT.

Parmi ces 120 cas passés rapidement en revue, 4 anévrysmes de l'artère rénale chez l'enfant ont été retrouvés.

De ces 4 cas, le premier, rapporté par Barnard en 1901, a été une découverte d'autopsie chez un enfant de 9 ans mort d'une rupture traumatique du foie.

Les 3 autres se sont accompagnés d'hypertension artérielle grave. En 1957, R. DEBRE et P. ROYER ont repris l'étude de ces trois cas, en y adjoignant deux observations personnelles.

Voici le résumé de ces 5 observations :

Obs. n° 1 (R. DEBRE et P. ROYER)

Q... Liliane, 6 ans 1/2, est hospitalisé en juin 55, avec une hypertension artérielle à 25-19.

Le début de la maladie remonte à 3 ans, en 1952.

- en 1952, crise convulsive généralisée,

- en 1953, seconde crise convulsive généralisée,

et albuminurie à 3 g / l., de découverte systématique,

- en oct. 1954, persistance de l'albuminurie

avec quelques cylindres granuleux au culot urinaire,

on note pour la première fois une TA à 24-17

et un oedème papillaire au FO,

- en 1955, 3° crise convulsive généralisée,

et paralysie faciale droite qui régressera en 10 jours,

- hospitalisation en juin 1955 :

. TA 25-19,

. albuminurie, 0,50 à 1 g. par jour,

- culots urinaires normaux,
- épreuves fonctionnelles rénales, déficit de l'élimination du ClNa à droite,
- FO altéré,
- EEG très perturbé,
- UIV et rétropneumopéritoine, rein droit atrophique avec calcification droite en regard de L2,
- aortographie, bonne néphrographie bilatérale, mais rein droit plus petit que le gauche, et image anévrysmale sur le trajet de l'artère rénale droite,
- néphrectomie le 27 septembre 1955, entraînant une chute immédiate de la TA,
- enfant revue en juin 56 avec une TA à 11-7,
et en décembre 56, état normal.
- anatomie pathologique du rein droit néphrectomisé :
 - poche anévrysmale, pas de thrombose, les 2 vaisseaux du hile aboutissent par le même orifice dans cette poche : il s'agit d'un anévrysme artério-veineux,
 - la plupart des glomérules et des tubes sont normaux, excepté en certains points de la corticale et en particulier dans la zone sous-capsulaire, où il existe quelques glomérules à capsules de Bowman fibreuses, des tubes atrophiés, entourés d'un tissu interstitiel scléreux, parfois infiltré de cellules rondes,
 - les artères arquées et interlobulaires sont normales,
 - mais la plupart des artérioles, surtout dans le cortex et au niveau des zones altérées déjà décrites, ont des parois épaissies, mais jamais franchement nécrotiques.

Obs. n° 2 (R. DEBRE et P. ROYER)

S... Daniel, 7 ans 1/2, hospitalisé en décembre 55, avec une hypertension artérielle à 21-16.

Le début de la maladie remonte à 3 mois environ, en septembre 55.

- en septembre 55, céphalées,

nausées, vomissements,

douleurs abdominales intenses entraînant une appendicectomie,

puis, troubles de la miction,

- en décembre 55, on découvre alors,

. une TA à 21-16,

. une albuminurie,

. il n'existe aucun trouble du fonctionnement rénal ou surrénal,

. FO très altéré,

. une maladie cutanée de Recklinghausen est évidente,

. UIV normale,

. mais l'artériographie met en évidence une dilatation anévrysmale de l'artère rénale gauche,

. à noter une maladie de Recklinghausen cutanée chez le père, le frère de 10 ans et la grand-mère paternelle,

- néphrectomie le 6 janvier 56, entraînant une disparition complète et immédiate des signes fonctionnels, et une chute progressive de la TA à partir du 3° jour (le 28 janvier, TA 13,5-9),

- l'enfant est revu en juin 56 : TA, 12,5-8, excellent état, mais persistance de la rétinopathie,

- anatomie pathologique du rein néphrectomisé :

. au pôle inférieur du rein, petite zone atrophique caractérisée par une atrophie des tubes, avec dédifférenciation de leur épithélium,

telle qu'on en recontre dans les reins ischémiques. Le tissu interstitiel y est légèrement hyperplasié,

- tout le reste du parenchyme rénal a sensiblement le même aspect, avec
 - des glomérules à flocculus hypertrophié, avec dépôt de substance fibrinoïde dans la paroi des capillaires, épaissement de la membrane basale, et sclérose de la capsule de Bowman,
 - des tubes généralement normaux,
 - un tissu interstitiel normal,
 - des altérations vasculaires importantes : les artérioles afférentes au glomérule sont hyalinisées ou nécrotiques ; les artères arquées et interlobulaires ont des parois hypertrophiées, et sont le siège d'une endartérite ; les artères interlobaires présentent des lésions caractéristiques de la maladie de Recklinghausen.

Obs. n° 3 (HOWARD - FORBES - LIPSCOMB)

Enfant de 5 ans.

Le début de la maladie remonte à 3 ans :

- à l'âge de 2 ans, en 1936, néphrite hématurique,
à cette date, et 6 mois plus tard, la TA est normale,
- à l'âge de 5 ans, en 1939 : hémorragie cérébrale,
avec TA à 15-9, puis 20-14,

une craniotomie montre une petite surface de nécrose dans le lobe frontal droit,

l'UIV est normale,

- 2 mois plus tard,
traces d'albumine dans les urines avec quelques cylindres,
au FO, artères rétinienne rétrécies,

- une cytoscopie et une pyélographie rétrograde sont normales,
- on fait une 1ère sympathectomie à droite, avec exploration rénale :
aucun résultat,
 - une 2ème sympathectomie, à gauche, découvre un anévrysme multiloculaire de
l'artère rénale,
 - néphrectomie gauche, dès la ligature du pédicule, chute de la TA à 17-10,
5' après : TA à 14-9,
et 25' après la néphrectomie : TA à 12-8,
 - après la néphrectomie, bilan rénal normal,
 - l'enfant est revu 9 mois 1/2 plus tard : TA 11-9,
 - anatomie pathologique du rein néphrectomisé :
- rein pesant 43 g.,

. élargissement considérable des glomérules avec accumulation de substance hyaline entre capsule de Bowman et flocculus; épaississement des artères glomérulaires ; symphyses glomérulo-capsulaires ; parfois même glomérules entièrement remplacés par une masse hyaline, sans aucune perméabilité,

. tubes considérablement élargis avec dégénérescence de l'épithélium,

. fibrose interstitielle, surtout dans la médullaire.

Obs. n° 4 (BURNS et HEUDON - puis SNYDER, BOST et PLATOU)

Enfant de 9 mois,

- début à 6 mois 1/2 par
des vomissements,
un arrêt de la croissance,
- à 9 mois : TA 21-11,

FO : artères grêles et tortueuses, étoile maculaire à droite,
albuminurie,

urée à 0,19 g / l.,

UIV normale,

aortographie : à droite, deux artères dilatées et tortueuses,
siège d'anévrysmes multiples,

- néphrectomie : 8 jours après l'intervention,

TA à 10-6,

urines normales,

2 ans après,

TA à 9-6,

FO normal,

- anatomie pathologique du rein néphrectomisé :

les 2/3 inférieurs du rein sont de coloration grisâtre, alors que le pôle supérieur est de coloration normale,

thrombus de l'artère rénale droite inférieure dont la lumière est complètement obstruée,

rein pratiquement normal à l'examen histologique.

Ob. n° 5 (HOCK et JONES)

Enfant de 8 ans,

- le début remonte à 1 an par :

céphalées,

et pollakiurie nocturne,

- 12 heures avant son admission,

céphalées importantes,

vomissements,

puis convulsions,

- . la TA est à 15-13,
- . albuminurie et leucocyturie,
- . UIV, rein droit petit, ne sécrétant pas ; image en forme d'anneau calcifié, visible sur le bord interne du rein droit,
- . urétéropyélographie rétrograde : elle confirme la situation antérieure de la calcification par rapport au rein ; cette calcification semble reliée au hile du rein,
- néphrectomie droite : anévrysme calcifié volumineux de 2 cm sur 1 cm environ, adhérent fortement à la veine cave, et siégeant sur le tronc principal de l'artère rénale,
- après l'intervention, anurie transitoire,

TA, 13-6,

neuf jours plus tard : TA, 9-6

examen strictement normal,

• anatomie pathologique du rein néphrectomisé :

artério néphrosclérose rénale débutante avec discrète atrophie glomérulaire, inflammation considérable des parois de l'anévrysme.

COMMENTAIRES

Confrontant ces 5 observations et celle que nous avons rapportée, nous allons brièvement préciser les caractères généraux de ces anévrysmes de l'artère rénale avec hypertension, chez l'enfant.

Nous insisterons après, sur la physiopathologie et l'étude anatomo pathologique de notre cas avec leurs conséquences thérapeutiques ; et enfin, nous redirons les dangers de l'artériographie.

I. CARACTERES GENERAUX DES ANEVRYSMES DE L'ARTERE RENALE AVEC HYPERTENSION CHEZ L'ENFANT.

A. Etiologie : on admet que tous les anévrysmes de l'artère rénale chez l'enfant sont congénitaux.

B. Les circonstances de découverte :

- dans 4 de nos observations, il s'agit de signes fonctionnels liés à l'HTA :
céphalées,
nausées et vomissements,
douleurs abdominales,
pollakiurie,
ces signes sont survenus,
3 fois à l'âge de 7 ans (obs. personnelle ; obs. 2 et 5),
1 fois à l'âge de 6 mois (obs. 4),
- les deux autres cas ont eu un début plus dramatique,
des crises convulsives à l'âge de 3 ans (obs. 1),
une hémorragie cérébrale à l'âge de 5 ans (obs. 3).

C. Les autres signes cliniques :

- l'albuminurie est presque constante,

elle avait été de découverte systématique

2 ans avant le début de la maladie dans notre observation,

1 an 1/2 dans l'obs. 1,

elle n'est pas retrouvée dans l'obs. 2,

elle fait partie du tableau clinique dans les 3 autres cas.

- les épreuves fonctionnelles rénales sont pratiquement normales ;

il existe un petit déficit de l'élimination de ClNa à droite dans l'obs. 1,

- l'hypertension artérielle est presque toujours très importante, dépassant 20 de maxima ; une seule obs. (obs. 5) avait une TA à 15-13,

- le FO est toujours altéré, sauf dans notre observation où il a été retrouvé normal à 2 reprises, avant l'angiographie.

D. Devant ce tableau clinique, on passera en revue les différentes causes de l'hypertension artérielle permanente grave de l'enfant, et on éliminera ainsi 5 autres diagnostics :

- 1) la coarctation aortique facilement éliminée :

palpation des fémorales,

courbe tensionnelle au niveau des membres,

encoeloscopes sur la radiographie du thorax,

- 2) les néphropathies bilatérales qui s'accompagnent de signes d'insuffisance rénale globale,

- 3) la forme rénale de panartérite noueuse, de diagnostic difficile s'il n'existe pas de localisations périphériques de la maladie, la biopsie musculaire n'étant pas toujours d'interprétation facile,

- 4) la phéochromocytome dont on pourra faire le diagnostic par

. le rétropneumopéritoine pouvant montrer une image de calcification surrénalienne,

- . le test à la régitine,
- . l'étude de l'élimination de l'adrénaline et de la noradrénaline,
- 5) toute autre anomalie unilatérale de l'appareil rénal (34 cas ont été rapportés par HABIB dans sa thèse en 1957) ; il s'agit :
 - . soit d'une néphropathie unilatérale (néphrite interstitielle, hypoplasie rénale, kyste),
 - . soit d'une anomalie de l'artère rénale (compression extrinsèque, plicature).

Dans cette dernière catégorie, le diagnostic a un intérêt moindre puisque le traitement chirurgical par néphrectomie est le même.

E. Il reste alors à préciser les signes positifs, en faveur de l'anévrisme :

- l'albuminurie est un signe d'orientation, mais elle était absente dans un de nos cas (obs. 2),
- les épreuves fonctionnelles rénales sont le plus souvent normales,
- l'UIV donne des résultats variables :
 - . strictement normale dans 3 de nos cas (obs. 2, 3, 4),
 - . montrant une absence d'injection dans 2 cas (obs. personnelle et obs. 5),
 - . montrant une bonne injection bilatérale, mais avec différence de taille des 2 reins dans l'obs. 1.
- Deux images vont alors apporter un argument décisif :
 - 1) l'image en croissant calcifiée
 - . retrouvée 3 fois sur nos 6 observations (obs. pers., 1 et 5),
 - . siégeant le long du rachis, sur le trajet du pédicule rénal, le long du bord interne du rein,
 - . mise en évidence sur un cliché sans préparation, et dont le siège peut être précisé par des tomographies, et avec le concours de l'UIV,

2) et l'image de poche anévrysmale obtenue à l'angiographie, d'un intérêt considérable pour affirmer le diagnostic. Mais disons tout de suite les dangers de cet examen, et son indication qui ne peut être que stricte ; nous y reviendrons plus tard.

Quoiqu'il en soit, cette angiographie a permis :

- . de confirmer le diagnostic de deux de nos observations qui comportaient une image de calcification (obs. pers. et obs. 1),
 - . de porter un diagnostic dans 2 autres cas (obs. 2 et 4).
 - . Dans les 2 cas restants, l'angiographie n'a pas été faite,
 - . un des cas comportait une calcification caractéristique (obs. 5),
 - . dans l'autre cas, c'est au cours d'une sympathectomie que l'anévrysme fut découvert (obs. 3).
- Cette dernière observation (obs. 3) nous permet pour terminer, d'insister sur les difficultés que l'on peut avoir à faire le diagnostic du rein malade, nécessitant en dernier recours une intervention exploratrice, qui, elle-même, n'apportera d'ailleurs pas obligatoirement la clef du diagnostic.

II. PHYSIOPATHOLOGIE ET ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE : LEURS CONSEQUENCES THERAPEUTIQUES.

A. Reprenant les expériences de GOLDBLATT qui, en 1934, a montré la possibilité de réaliser chez le chien une hypertension artérielle par striction plus ou moins complète de l'artère rénale, GIROUD, dans sa thèse en 1955, a fait une longue étude sur l'application de cette théorie à l'homme :

Parmi 104 observations d'hypertension artérielle en rapport avec une ischémie rénale, il a isolé 55 cas qui réalisent de façon stricte un syndrome de Goldblatt humain, c'est-à-dire 55 cas cliniques dans lesquels "on peut

estimer que l'HTA constatée est secondaire à une ischémie engendrée par une lésion macroscopique du système artériel rénal, capable d'entraîner un déficit circulatoire de l'organe correspondant".

Ces 55 cas ont été choisis sur 3 critères primordiaux donnés par FAVRE et LENEGRÉ ont 1951 :

- retrouver la notion d'une élévation tensionnelle définie en rapport avec l'intervention du mécanisme ischémiant,
- apporter la preuve d'une lésion ischémiant située sur le trajet artériel rénal,
- éliminer toute autre lésion ou affection susceptible d'élever le chiffre de la tension artérielle.
- A ces 3 critères, la néphrectomie, lorsqu'elle est suivie d'une baisse significative de la TA, peut apporter un argument de plus en faveur de l'origine rénale de l'élévation tensionnelle.

GIROUD a ainsi groupé ses 55 observations en 6 groupes étiologiques :

- 1) ligature chirurgicale de vaisseaux rénaux,
- 2) thromboses et embolies de l'artère rénale,
- 3) obstruction par lésion des parois de l'artère rénale,
- 4) malformations vasculaires,
- 5) compressions extrinsèques de l'artère rénale,
- 6) obstruction certaine, mais dont la nature est restée imprécise du fait de difficultés opératoires.

Et voici ce qu'il a constaté :

- 1) l'HTA se constitue en général dans les 3 semaines qui suivent l'installation de l'ischémie. Il s'agit parfois d'une HTA transitoire, en particulier après une ischémie brutale et massive d'enblée. Mais dans 90 % des cas, le trouble évolue comme une HTA permanente maligne, rapidement mortelle

au milieu d'un cortège de signes fonctionnels bruyants,

2) il n'y a pas forcément parallélisme entre la gravité de l'HTA et le déficit de la fonction rénale qui reste bonne dans environ la moitié des cas,

3) sur le plan anatomique :

- rein ischémié : 3 ordres de faits sont, semble-t-il, caractéristiques du rein de Goldblatt humain :

- . l'atteinte presque constante des tubes contournés dont les lésions sont polymorphes, l'atrophie paraissant le caractère dominant,
- . la grande rareté des lésions artériolaires,
- . l'intégrité totale ou relative des autres éléments, tissu interstitiel et glomérules, dont les modifications pseudoinflammatoires, de même que celles des artères et certaines modifications tubulaires, paraissent inversement proportionnelles au degré d'ischémie, comme si l'obstacle artériel rénal protégeait le rein des effets de l'élévation tensionnelle qu'il a engendrée,

- rein non ischémié : dans la majorité des cas (10 cas sur 15 autopsies), opposition très nette entre les deux reins, le rein non ischémié présentant

- . soit une artériosclérose plus ou moins étendue (5 cas),
- . soit une néphroangiosclérose maligne (5 cas).

Ces lésions sont un argument considérable en faveur d'une protection du rein ischémié.

De plus, ces lésions artériolaires intéressent d'autres organes où on les retrouve identiques,

- 4) la néphrectomie, en cas d'obstruction unilatérale, doit être envisagée dès la sixième semaine et pratiquée précocément, même en cas d'UIV absolument parfaite. On note en effet la rapidité avec laquelle les lésions d'artériolonecrose ou d'artériosclérose peuvent se produire, transformant une HTA rénale en HTA autonome (5, 4, 3 mois, 6 semaines même).

Cette néphrectomie est suivie d'une baisse de la TA dans la totalité des cas. Les résultats éloignés paraissent bons dans 90 % des cas, contrastant avec la sévérité de l'évolution spontanée et l'inconstance des beaux résultats post-opératoires dans les autres cas de néphropathies unilatérales hypertensives. Les interventions conservatrices doivent être envisagées, mais elles ne sont pas toujours réalisables.

Conclusions de la thèse de GIROUD : il y a identité du syndrome de Goldblatt expérimental et du syndrome de Goldblatt humain : "on peut, dit-il, transposer presque intégralement à l'homme les constatations physiologiques et anatomopathologiques effectuées chez l'animal".

B. Constatations anatomiques de nos 6 observations :

- 1) dans notre observation personnelle, nous avons été frappés par l'opposition très nette qui existait entre les deux reins :
 - . le rein ischémié, présentant des lésions d'anoxie avec atrophie tubulaire et peu de lésions au niveau des glomérules et du système artériel,
 - . le rein d'autopsie, contro-latéral, présentant par contraste des glomérules fortement hyperplasiques, fibreux ou hyalinisés, et des lésions très importantes du système artériel réalisant l'aspect typique d'une néphroangiosclérose.

- 2) Par contre, parmi les 5 autres observations dans lesquelles seule a pu être faite l'étude du rein de néphrectomie,
- . 1 cas (obs. 4) a montré un rein normal histologiquement,
 - . 1 cas (obs. 1) a montré des artérioles à parois épaisses,
 - . les 3 autres cas (obs. 2, 3 et 5) comportent des lésions indiscutables de type néphroangiosclérose,
 - . et HABIB, dans sa thèse, rapportant 2 de ces observations (obs. 1, 2) étudie 5 cas de lésion unilatérale avec HTA, et ne retrouve pas les lésions histologiques considérées comme caractéristiques du rein ischémié, et, en particulier, n'observe jamais de lésions d'atrophie tubulaire. Par contre, il retrouve des lésions artériolaires indiscutables et pouvant aller jusqu'à la nécrose..
- 3) Cependant, malgré ces divergences, dont on peut faire tout de suite deux tentatives d'explication ,
- . l'association dans certains cas d'autres lésions rénales,
 - . l'ischémie plus ou moins importante du rein qui serait inversement proportionnelle aux modifications histologiques vasculaires,
- un argument irréfutable doit nous faire garder le rapprochement entre l'hypertension de Goldblatt et celle observée chez l'homme, c'est le résultat presque toujours spectaculaire de la néphrectomie :
- les 5 observations que nous avons rapportées (obs. 1, 2, 3, 4 et 5) ont été suivies d'une chute, le plus souvent immédiate, de la TA, avec disparition de tout le cortège fonctionnel,
 - notre observation personnelle n'a malheureusement pu être suivie de succès, l'enfant ayant présenté une décompensation cardiaque grave après l'angiographie.

C. Conclusions : déductions pathogéniques et thérapeutiques :

- 1) Notre observation, la seule qui ait pu comporter une étude anatomique des deux reins, et mettre ainsi en évidence l'opposition très nette entre le rein ischémié et le rein contro-latéral, nous rallie à la théorie de GIROUD, identifiant le syndrome expérimental de Goldblatt et le syndrome de Goldblatt humain, et selon laquelle, l'hypertension artérielle serait secondaire à une ischémie engendrée par une lésion macroscopique du système artériel rénal.

- 2) Quant au mécanisme propre de cette HTA, il est encore discuté :
 - pour GOLDBLATT il serait d'ordre humoral : la diminution de pulsatilité rénale entraînerait la sécrétion par le rein d'une rénine, activant l'hypertensinogène hépatique, en formant une substance pressive, l'angiotonine ;
 - un mécanisme nerveux ne doit cependant pas être entièrement abandonné, en effet :
 - . il existait dans l'obs. 2, des lésions nerveuses de la paroi de l'artère rénale, en rapport avec une maladie de Recklinghausen,
 - . et d'autre part, dans l'obs. 3, le chirurgien a noté que, dès la ligature du pédicule artériel, avant même l'ablation du rein, la chute de la TA a été obtenue, ce qui laisse présumer du rôle important de l'élément spasme.

- 3) La rapidité avec laquelle les lésions de néphroangiosclérose se constituent (six semaines dans 1 cas de GIROUD), doit nous faire insister sur la nécessité
 - de faire le diagnostic de cette hypertension artérielle le plus précocément possible, dès l'apparition du moindre signe fonctionnel,

- de mettre en oeuvre tous les examens nécessaires au diagnostic de la cause de cette HTA,
 - et, lorsque la preuve de l'anévrisme a été faite, de recourir immédiatement à la néphrectomie, seule indication suivie de succès.
- 4) Enfin, malgré les résultats souvent spectaculaires de cette néphrectomie, l'importance des lésions de néphroangiosclérose constatées au niveau du rein restant et supposé sain, doit nous faire apporter de sérieuses réserves au pronostic lointain de tous ces néphrectomisés devenus particulièrement vulnérables à la moindre agression.

Et c'est dire l'importance qu'il faut attacher aux interventions conservatrices lorsque celles-ci sont possibles.

III. DANGERS DE L'ARTERIOGRAPHIE.

A. Constatations cliniques :

- 1) Dans l'observation que nous avons rapportée, les examens cliniques pratiqués avant l'angiographie témoignaient d'une compensation remarquable de l'hypertension artérielle pourtant très importante.

En effet, malgré une TA a 23-17,

- les épreuves fonctionnelles rénales étaient normales (la polyurie et la mauvaise concentration du rein à l'épreuve de Vahlbom pouvant être expliquées par les effets de l'HTA seule),
- l'urée sanguine était à 0,32 g. / l. le 13-11-58,
et 0,35 g. / l. le 8-12-58,
- le FO contrôlé à deux reprises était normal les 17-11-58 et 5-12-58,
- seul l'ECG montrait une petite souffrance ventriculaire débutante.

2) Après l'angiographie, faite le 23-12-58, décompensation immédiate

avec :

- tachycardie, galop et gros foie,
- déglobulisation brutale : GR, 1.770.000 le 10-1-59,
- mauvaise concentration de l'urée et des chlorures dans les urines,
- augmentation progressive du taux de l'urée sanguine :
 - 0,45 g / l. le 31-12-58,
 - 0,60 g / l. le 8-1 -59,
 - 1,50 g / l. le 12 -1-59,
- apparition au FO (le 5-1-59) de gros exsudats juxta-papillaires et interpapillo maculaires, avec des papilles rouges un peu estompées,
- et chute progressive de la diurèse aboutissant à une anurie presque complète entraînant la néphrectomie d'urgence.

B. Constatations anatomiques :

Il est difficile d'affirmer la part de l'angiographie dans les lésions histologiques rénales. Deux faits ont cependant attiré notre attention :

- l'importance des dépôts calcaires retrouvés dans les tubes contournés distaux, au niveau de la corticale du rein et des colonnes de Bertin ; cette néphrocalcinose a pu se constituer rapidement à la faveur de l'état d'alcalose du aux vomissements importants présentés par l'enfant, dans les jours qui ont suivi l'artériographie rénale,
- du côté du rein non ischémié, les lésions de néphroangiosclérose présentent certaines images qui peuvent faire penser à un processus surajouté et aggravant, ce sont :
 - . les aspects de nécrose fibrinoïde des artérioles afférentes et des anses capillaires des glomérules,
 - . l'aspect laminé feuilleté et oedémateux de l'intima de certaines artères interlobulaires ou afférentes.

C. Discussion .

1) Dans les Annales de Pédiatrie de novembre 1958, M. KAPLAN, R. GRUMBACH, et S. SIGAL, à propos d'une mort brutale après angiographie rénale, ont fait le point sur les dangers de cette angiographie, retrouvant 3 causes à la mort :

- . l'urémie,
- . les hémorragies et nécroses par accident technique,
- . les thromboses.

→ Notre malade a constitué après cet examen, un tableau d'urémie progressive avec syndrome hémorragique très grave.

2) Deux raisons sont évoquées à la constitution de cette urémie :

- . la dose trop importante de liquide de contraste pénétrant dans le rein, ou la trop forte dose totale,
- . une hypoplasie rénale unilatérale, le produit iodé s'éliminant alors entièrement par le rein sain.

→ Laissant volontairement de côté les détails techniques de l'angiographie qui a été faite dans le cas qui nous intéresse, et qui fera l'objet d'une publication ultérieure, nous sommes tentés de rapprocher ce cas de celui de DOS SANTOS qui s'accompagnait d'une hypoplasie rénale unilatérale, et, pour lequel, CONGER invoque le spasme artériel du à la haute concentration du produit et provoquant un retard d'excrétion qui soumet le rein à l'action prolongée du toxique.

D. Conclusions.

Quoiqu'il en soit du mécanisme par lequel le produit iodé lèse le rein, et, sans rien enlever à l'intérêt considérable qu'apporte une angiographie au diagnostic d'anévrysme de l'artère rénale, nous insisterons cependant sur

- . la nécessité d'en limiter les applications à des indications strictes,
- . et de se plier à une technique rigoureuse.

C O N C L U S I O N S

- 1) Nous avons présenté l'observation d'un garçon de 7 ans qui était venu consulter pour une hypertension artérielle à 23-17, dont le début remontait environ à 2 ans.

Une calcification caractéristique avait permis de faire le diagnostic. Une angiographie, faite pour confirmer ce diagnostic, a provoqué chez l'enfant l'installation brutale d'une insuffisance cardiaque. La néphrectomie a été tentée d'urgence, mais elle n'a malheureusement pu être suivie de succès, et l'enfant est mort deux mois après.

- 2) Après un bref historique, nous avons rapproché notre observation des 5 autres observations d'anévrysme de l'artère rénale chez l'enfant, rapportées en 1957 par R. DEBRE et P. ROYER, et nous en avons tracé les caractères généraux.

- 3) Une étude anatomique complète, portant tout particulièrement sur les deux reins, nous a permis de faire de notre cas un syndrome de Goldblatt humain, et nous en avons déduit les conséquences pathogéniques et thérapeutiques :

- l'HTA est secondaire à une ischémie engendrée par une lésion macroscopique du système artériel rénal,
- le mécanisme de cette HTA est discuté, deux théories, humorale et nerveuse devant être retenues,

- les effets secondaires de cette HTA ont été fort marqués au niveau du rein contro-latéral où on a retrouvé d'importantes lésions de néphrosclérose, tandis que le rein ischémié ne présentait que des lésions d'anoxie, comme si l'obstacle artériel rénal protégeait ce rein des effets de l'élévation tensionnelle que lui-même a engendrée,
- la néphrectomie, spectaculaire dans la majorité des cas, reste l'indication majeure,
mais elle doit être faite précocement,
car la rapidité avec laquelle se développent les lésions de néphroangiosclérose au niveau du rein opposé et supposé sain (six semaines dans un cas de GIROUD), nous fait apporter de sérieuses réserves au pronostic lointain des néphrectomies trop tardives,
- enfin, l'absence de lésions de néphroangiosclérose au niveau du rein ischémié, ne doit pas nous faire négliger une intervention conservatrice lorsque celle-ci est possible.

4) Pour terminer, nous avons insisté sur les dangers de l'angiographie : malgré une HTA importante, notre malade présentait un fonctionnement rénal normal.

Après l'angiographie, il a constitué un tableau d'urémie progressive avec syndrome hémorragique grave, et qui, malgré la néphrectomie d'urgence, a entraîné la mort.

Ces dangers nous ont fait insister sur la nécessité de ne pratiquer l'angiographie que selon des indications strictes, et avec une technique rigoureuse.

VU le Doyen

BINET

VU le Président

JULIEN MARIE

VU le Recteur

SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

- ABESHOUSE B.S. .- Aneurysm of the renal artery : report of two cases and review of the literature - Urol. and Cutan. Rev., 1951, 55, 451-463.
- BARNARD H.L. .- A calcified aneurysm of the right renal artery in a boy - Trans. Path. Soc. London, 1901, 102, 254.
- BURNS E. et HEUDON R.G. .- Aortography as an aid in the management of renal lesions - Ann. of Surg., 1954, 139, 617.
- CONGER, REARDON et ARCY .- Translumbar aortography followed by fatal renal failure and severe hemorrhagic diathesis - A.M.A. Arch. of Surg., Vol. 74, n° 2, 287-293, fév. 1957.
- DEBRE R., ROYER P., FAURE C., PELLERIN D., HABIB R. .- L'anévrysme congénital de l'artère rénale avec hypertension artérielle grave chez l'enfant - Arch. Franç. Péd. 1957, 14, 1-20.
- GIROUD M. .- L'hypertension artérielle par ischémie rénale - syndrome de Goldblatt - chez l'homme - Thèse méd. Lyon 1955, 292.
- GOLDBLATT .- Experimental hypertension induced by renal ischemia - Bull. New-York, Acad. Méd., 1938, 14, 523-553.
- GOLDBLATT .- Experimental renal hypertension - Am. J. méd., 1948, 4, 100-119.
- HABIB L. .- A propos de 5 cas d'hypertension artérielle de l'enfant, avec lésion rénale unilatérale, traités par néphrectomie - Thèse Paris, 1956, n° 858.

- HOCK E.F. et JONES E.M. .- Aneurysm of the renal artery causing hypertension - Am. J. Dis. Child., 1955, 89, 606.
- HOWARD T.L., FORBES R.P. et LIPSCOMB W.R. .- Aneurysm of the left renal artery in a child 5 years old with persistent hypertension - J. Urol., 1940, 44, 808.
- HOWARD T.L., SUBY H.I. et HARBERTSON J. .- Aneurysm of the renal artery - J. Urol., 1941, 45, 41-54.
- KAPLAN M., GRUMBACH R., SIGAL S. .- Etude anatomo-clinique d'une péri-artérite noueuse chez une enfant de sept ans. Mort brutale après une angiographie rénale - Ann. de Péd., Sem. des Hôp., Nov. 58.
- LOWNSLEY O.S. et CANNON E.M. .- Aneurysm of the renal artery : report of a case - J.A.M.A., 1943, 121, 1137-1143.
- MATHE C.P. .- Aneurysm of the renal artery - J. Urol., 1932, 27, 607-636.
- PASTOR B.H., MYERSON R.M., WOHL G.T. et RONSE P.V. .- Hypertension associated with renal artery aneurysm and relieved by nephrectomy - Ann. of Int. Méd., Lancaster, 1955, 42, 1122-1129.
- ROYER P. .- Les hypertension artérielles par anomalie unilatérale chez l'enfant - Rev. Portug. de Péd. et Pédic. Cult., 1957, 20, 1.
- SNYDER C.H., BOST R.B. et PLATOU R.M. .- Hypertension in infancy with anomalous renal artery. Diagnosis by renal arteriography... Apparent cure after nephrectomie - Pediatrics, 1955, 15, 88.



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante
PARIS-V^e

Téléphone : ODÉon 58-90